

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1938

THÈSE

N° 596

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Pierre COURMONTAGNE

Né le 22 novembre 1904, à Gamaches (Somme).

Contribution à l'étude
de l'Anencéphalie

Président : M. COUVELAIRE, Professeur.

PARIS

AMÉDEE LEGRAND, ÉDITEUR
93, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 93

1938

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1938

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Pierre COURMONTAGNE

Né le 22 novembre 1904, à Gamaches (Somme).

Contribution à l'étude
de l'Anencéphalie

Président : M. COUVELAIRE, Professeur.

PARIS

AMÉDÉE LEGRAND, ÉDITEUR
93, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 93

1938

I. — PROFESSEURS

Anatomie	MM.
Physiologie	ROUVIÈRE.
Physique médicale	Léon BINET.
Chimie médicale	STROHL.
Bactériologie	OLONOVSKI.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	Robert DEBRÉ.
Pathologie médicale et générale	BRUMPT.
Pathologie médicale	BAUDOUIN.
Pathologie chirurgicale	ABRAMI.
Anatomie pathologique	CHEVASSU.
Histologie	N...
Pharmacologie et matière médicale	CHAMPY.
Thérapeutique	TIFFENEAU.
Hygiène et médecine préventive	HARVIER.
Médecine légale	TANON.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	BALTHAZARD.
Pathologie expérimentale et comparée	LAIGNEL-LAVASTINE.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	RIESSINGER.
Clinique médicale	CHIRAY.
	LOEPER.
	CARNOT.
	CLERC.
	Marcel LABBÉ.
	LEREBoullet.
	NOBECOURT.
Hygiène et clinique de la première enfance	H. CLAUDE.
Clinique des maladies des enfants	GOUGEROT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	GUILLAIN.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	LEMIERRE.
Clinique des maladies du système nerveux	CUNEO.
Clinique des maladies infectieuses	GOSSET.
Clinique chirurgicale	GRÉGOIRE.
	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	MARION.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
	LÉVY-SOLAL.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBREDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	Maurice VILLARET.
Clinique de la Tuberculose	BEZANÇON.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
Clinique cardiologie	LAUBRY.
Clinique d'Assistance médico-sociale	CROUZON.
Professeurs sans chaire	HOVELACQUE.
	MULON.
	OLIVIER.
	VERNE.

II. — AGREGES EN EXERCICE

MM.	MM.
AMELINE Pathologie chirurgicale.	DOGNON Physique.
BARIÉTY Pathologie médicale.	FEY Urologie.
BÉNARD (Henri) Pathologie médicale.	FUNCK Pathologie chirurgicale.
BERNARD (Etienne) Pathologie médicale.	GALLIARD Parasitologie.
BEZANÇON	GASTINEL Bactériologie.
(Justin) Hydrologie.	DE GAUDART D'ALLAINES, Patholo-
BOULIN Pathologie médicale.	gie chirurgicale.
BULLIARD Histologie.	GAYET Physiologie.
CATHALA Pathologie médicale.	DE GENNES .. Pathologie médicale.
CHEVALLIER.. Pathologie médicale.	GIROUD Histologie.
COSTE Pathologie médicale.	HAGU'ENAU.... Pathologie médicale.

II. — AGREGES EN EXERCICE (Suite).

MM.
 HALPHEN Oto-rhino-laryngologie.
 HAZARD Pharmacologie.
 HUGUENIN ... Anatomie pathologique.
 JOANNON Hygiène.
 LACOMME Obstétrique.
 LANTUEJOUL.. Obstétrique.
 LAROCHE (Guy) Pathologie médicale.
 LELONG Pathologie médicale.
 LEMAIRE Pathologie expérimentale.
 LEVEUF Pathologie chirurgicale.
 M^{lle} J. LEVY .. Pharmacologie.
 LEVY-VALENSI. Neurologie et Psychiatrie.
 MENEGAUX ... Pathologie chirurgicale.
 MOLLARET ... Pathologie médicale.
 MOREAU Pathologie médicale.

MM.
 MOULONGUET. Pathologie chirurgicale.
 MOUQUIN Pathologie médicale.
 OBERLING ... Anatomie pathologique.
 PETIT-DUTAILLIS.. Pathologie chirurgicale.
 PIÉDELIEVRE.. Médecine légale.
 PORTES Obstétrique.
 RENARD Ophtalmologie.
 RICHET Physiologie.
 SANNIE Chimie biologique.
 SENEQUE Pathologie chirurgicale.
 TROISIÈRE Pathologie expérimentale.
 TURPIN Pathologie médicale.
 VIGNES Obstétrique.
 WILMOTH Pathologie chirurgicale.

III. — AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.
 ALGLAVE Pathologie chirurgicale.
 BUSQUET Pharmacologie.
 CHAILLEY-BERT Physiologie.
 LARDENNOIS . Pathologie chirurgicale.

MM.
 LEROUX Anatomie pathologique.
 PHILIBERT ... Bactériologie.
 VAUDESCAL .. Obstétrique.

IV. — AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent

MM.
 ALAJOUANINE.
 AUBERTIN.
 BRULÉ.
 CHABROL.
 DONZELOT.
 DUVOIR.
 LIAN.
 PASTEUR-VAL-
 LERY-RADOT.
 SÉZARY.

Clinique médicale.

MM.
 BASSET.
 BROCC.
 CADENAT.
 GATELLIER.
 MOURE.
 QUENU.
 SCHWARTZ.
 VELTER.

Clinique chirurgicale.

MM.
 ECALLE.
 METZGER.

Clinique obstétricale.

V. — CHARGES DE COURS

MM.
 CHAILLEY-BERT, agrégé Education physique.
 LEDOUX-LEBARD Radiologie clinique.
 RUPPE Stomatologie.
 WEIL-HALLÉ Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

Avec toute ma filiale reconnaissance.

A TOUS LES MIENS

A MON PARRAIN

MONSIEUR LE DOCTEUR JEUNET

Officier de la Légion d'Honneur.

Dont l'affectueuse et paternelle sollicitude fut toujours pour moi d'un si précieux secours.

A MES AMIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR COUVELAIRE

Professeur de Clinique Obstétricale.
Membre de l'Académie de Médecine.
Commandeur de la Légion d'Honneur.

*En remerciement pour le grand honneur
qu'il m'a fait en voulant bien accepter la
présidence de cette thèse.*

A MON MAITRE

LE DOCTEUR DEVRAIGNE

Médecin Accoucheur de l'Hôpital Lariboisière.
Chargé de Cours de Clinique Annexe à la
Faculté de Médecine de Paris.
Commandeur de la Légion d'Honneur.

*A qui je dois tant pour cette thèse. Qu'il
veuille bien trouver ici l'expression de ma
profonde gratitude et l'hommage de ma
sincère reconnaissance.*

A MONSIEUR LE PROFESSEUR PAUCOT

Professeur de Clinique Obstétricale à la
Faculté de Médecine de Lille.

*Qui a eu la grande obligeance de me
communiquer son observation si intéres-
sante.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR LAENNEC

Ancien Chef de Clinique Obstétricale à la
Faculté de Médecine de Paris.

*Dont le concours éclairé me fut si utile
pour la préparation de cette thèse.*

A LA MÉMOIRE DE
MONSIEUR LE DOCTEUR EUGÈNE PERDU, d'Amiens
Chevalier de la Légion d'Honneur.

*En témoignage de reconnaissance pour
l'aide amicale qu'il m'a apportée dans mes
études.*

A MES MAÎTRES DANS LES HOPITAUX
D'AMIENS ET DE PARIS

A MES CAMARADES D'ÉTUDE

AVANT-PROPOS

Parmi les malformations fœtales et les monstruosités diverses, les anomalies du système nerveux occupaient toujours une place particulière. Elles appartiennent en effet à cette catégorie de monstruosités qui sont soit incompatibles avec la vie ou bien qui, même en cas de survie, ne permettent qu'une existence misérable et précaire. L'existence de telles malformations pose même pour le médecin de graves problèmes de conscience dont la solution souhaitée n'est pas nécessairement en accord avec les dispositions légales.

Ce problème devient encore plus délicat lorsque le diagnostic de l'anomalie a pu être fait avant même l'accouchement. Il se pose alors la question de savoir si l'on doit interrompre la grossesse ou non. Nous n'avons pas vu jusqu'ici cette question soulevée par des auteurs français. Chez les auteurs allemands l'accord ne semble pas être fait. En effet, SCHUMACHER insiste sur le fait que la loi n'autorise pas la provocation de l'avortement ou de l'accouchement prématuré en cas de diagnostic intra-utérin de l'anomalie. Par contre, KUCKENS, comme on le voit dans l'observation (n° 5) que nous reproduisons ci-dessous, n'a pas hésité à provoquer l'accouchement prématuré,

dès qu'il a acquis la certitude de l'existence d'une anencéphalie.

On comprend très bien que la loi n'autorise pas le sacrifice du fœtus lorsque le diagnostic de la malformation cérébrale est basé sur des éléments cliniques. Nous verrons en effet que ceux-ci sont incapables d'apporter une certitude absolue. Cependant, avec le diagnostic radiologique, toute hésitation est écartée. Etant donné, en plus, que la radiographie constitue un document objectif et permanent, elle ne permet pas les abus que l'on aurait pu craindre avec les éléments d'appréciation purement cliniques, donc nécessairement entachés de soupçons de subjectivité.

Le nombre de cas où, grâce à la radiologie, on a pu faire le diagnostic de l'anomalie avant l'accouchement, s'accroît tous les jours. Les premiers cas remontent à 1917, mais seuls les progrès techniques réalisés depuis quelques années ont permis de faire entrer ce moyen d'investigation dans la pratique courante.

On ne saurait, bien entendu, préconiser l'examen radiologique systématique des femmes enceintes. Il nous semble cependant que la mise en œuvre de ce procédé s'impose chaque fois qu'on peut soupçonner l'existence d'une malformation fœtale.

C'est dans le service du Docteur DEVRAIGNE à Lariboisière, que nous avons recueilli l'Observation N° 1 qui nous a donné l'idée de cette thèse. Qu'il nous soit permis d'exprimer une fois encore toute notre reconnaissance à M. le Docteur DEVRAIGNE dont l'enseignement documenté nous fut toujours si précieux au cours de notre stage d'accouchements.

Nous avons adopté pour notre travail le plan suivant :

- I. Etiologie.
- II. Anatomie pathologique.
- III. Pathogénie.
- IV. Diagnostic clinique.
- V. Diagnostic radiologique.
- VI. Observations.

ETIOLOGIE

D'innombrables causes étaient invoquées pour expliquer la production d'anomalies du fœtus en général et celle de l'anencéphalie en particulier. Nous ne pouvons les étudier toutes ici, la plupart d'entre elles n'ayant plus d'ailleurs aucun partisan aujourd'hui.

Les divers facteurs étiologiques tour à tour incriminés peuvent être divisés schématiquement en trois grandes catégories :

- a) L'anencéphalie est due à une cause extrinsèque et accidentelle;
- b) l'anencéphalie est déterminée par une maladie infectieuse chronique;
- c) l'anencéphalie est due à une prédisposition héréditaire.

Nous allons examiner rapidement chacune de ces trois catégories.

a) **Causes extrinsèques accidentelles.**

Selon cette conception, les anomalies fœtales seraient dues à une sorte de traumatisme ovulaire. Au point de vue pratique, une telle conception a l'avant-

tage d'admettre qu'une mère ayant eu un anencéphale peut mettre au monde des enfants normaux.

Les traumatismes graves subis par la mère au moment de la grossesse et ayant atteint l'utérus gravidés semblent pouvoir en effet donner lieu à une anencéphalie. Tel est le cas d'ANTON qui a observé une anencéphalie partielle (absence du corps calleux) chez un enfant dont la mère avait subi au troisième mois de la grossesse un traumatisme violent ayant donné lieu à une fracture du col du fémur.

Les arguments expérimentaux ne manquent pas non plus pour appuyer cette théorie. Les expériences de SCHULTE sur des œufs de poule montrent bien que des traumatismes minimes, mais arrivant à un moment particulièrement favorable peuvent produire toute une série de malformations.

Des observations montrent d'ailleurs que de simples compressions de l'utérus gravide par une tumeur, par un hydramnios, etc. ou même seulement à la faveur d'un vice de position, peuvent donner naissance à l'anencéphalie.

D'autres facteurs physiques, comme les changements de température (DARESTE) peuvent également déterminer de l'anencéphalie expérimentale. Il semble à ce propos que ces facteurs physiques agissent par l'intermédiaire des modifications circulatoires. Une compression vasculaire, modifiant profondément les conditions de nutrition du fœtus suffit pour déterminer des anomalies.

b) Causes infectieuses chroniques.

Bien entendu, la syphilis a été invoquée parmi les causes les plus importantes des malformations fœtales. D'après RUDAUX et LE LORIER, il semble certain que cette maladie peut donner naissance à des phénomènes tératologiques. Le tréponème peut déjà infecter l'œuf à un stade précoce et modifier complètement le développement.

Cependant, les recherches cliniques et sérologiques montrent que la part de la syphilis est minime dans la genèse de l'anencéphalie. La syphilis n'est guère plus fréquente chez les parents d'anencéphales que chez les autres.

Notons que dans notre observation, la mère était tuberculeuse.

c) Rôle de l'hérédité.

On sait aujourd'hui qu'un certain nombre de malformation congénitales, comme les syndactylies, les hexadactylies, les anomalies des organes des sens, etc. se transmettent suivant les lois mendéliennes de l'hérédité. Il est évidemment plus difficile d'admettre une telle transmission pour une monstruosité pratiquement incompatible avec la vie. Il n'y a en effet pas d'exemple que des anencéphales aient pu procréer et perpétuer ainsi leur tare.

Il existe cependant des observations fort troublantes. BRADLEY rapporte le cas d'une mère dont les trois en-

fants étaient tous anencéphales. Le cas de BRUNEEI est encore plus probant en faveur de l'hérédité puisqu'il s'agit d'une femme qui a eu 14 enfants dont le quatrième, le douzième et le quatorzième étaient anencéphales. D'autres observations montrent la répétition de cette anomalie chez plusieurs membres d'une même famille et pendant plusieurs générations.

Il n'est pas impossible que la prédisposition à l'anencéphalie soit due à un facteur récessif et serait alors favorisée par la consanguinité. Contre le fait de l'hérédité militent cependant un grand nombre d'observations où l'anencéphalie apparaît dans une famille absolument exempte de cette tare jusqu'alors.

Reste encore l'hypothèse d'une mutation, notion dont les généticiens font actuellement grand cas.

II

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Sous le nom d'anencéphalie, on englobe généralement des malformations fœtales du cerveau, caractérisées par l'absence de tout cet organe ou d'une partie de celui-ci.

Il est en effet exceptionnel que tout élément nerveux fasse défaut dans le crâne. Dans le cas extrême on observe un vestige de tissu cérébral intimement mêlé à du tissu conjonctif richement vascularisé. Dans des cas moins marqués, une partie du cerveau seulement peut manquer. C'est ce qu'on appelle encore de l'hémicéphalie.

En pratique, on peut observer tous les cas intermédiaires entre l'absence complète de l'encéphale et l'agénésie de certaines régions du cerveau. Les cas exceptionnels de survie ont été observés chez des anencéphales partiels dont une partie des hémisphères faisaient seulement défaut (LÉRI et VURPAS).

Le caractère le plus important de l'anencéphalie qui intéresse l'accoucheur est plus l'absence de la voûte crânienne que celle du cerveau. C'est grâce à l'anomalie osseuse que l'on fait le diagnostic aussi bien avant la naissance qu'après. L'anencéphalie par-

tielle qui ne s'accompagne pas de malformation du crâne ne sera diagnostiquée que plus tard et ne touche en rien l'accoucheur.

Bien entendu, il existe des rapports étroits entre l'anomalie cranienne et la malformation encéphalique. Laquelle des deux conditionne l'autre, ceci est un problème dont la solution est encore en suspens aujourd'hui.

Notons qu'en dehors des altérations du crâne et du cerveau et certains retentissements de celles-ci sur la conformation de la face, on ne trouve généralement rien chez ces fœtus. Selon ROHMER, il y aurait un rapport entre l'atrophie des capsules surrénales et l'anencéphalie, mais cette hypothèse ne se vérifie pas dans tous les cas.

III

PATHOGENIE

Disons dès le début de ce chapitre que nous ne savons actuellement rien du véritable mécanisme pathogénique par lequel se produisent ces monstruosités. Nos connaissances à cet égard ont d'ailleurs fait très peu de progrès et la plupart des hypothèses ont été formulées il y a déjà fort longtemps. Nous allons les résumer rapidement.

Elles se divisent en deux grands groupes; les théories qui supposent un arrêt de développement de l'encéphale et celles qui mettent en cause une hydrocéphalie primitive hypothétique.

a) Théories de l'arrêt de développement.

Dans ce groupe de théories, le fait essentiel serait qu'à un moment donné le développement du tube neural s'arrête. Quant à l'appréciation du mécanisme de cet arrêt les avis restent partagés. Pour les uns (GEOFFROY SAINT-HILAIRE, MARCHAND, etc.), c'est une compression de l'extrémité antérieure de l'ébauche nerveuse par le capuchon céphalique de l'embryon

ou une adhérence du capuchon céphalique avec les premiers éléments formés du crâne.

LEDEDEFF pense que le mécanisme de l'anencéphalie réside en des modifications de la plaque neurale à une époque extrêmement précoce. Ces modifications seraient dues à une hyperflexion de la tête. De ce fait, le tube neural s'aplatit dans le sens de son diamètre antéro-postérieur. Cette modification réduit la lumière du tube à une fente. Puis la paroi postérieure disparaît.

D'autres auteurs, comme RECKLINGHAUSEN, ARNOLD, PETREN, etc. voient le mécanisme de l'anencéphalie dans des modifications encore plus précoces en une aplasie primaire de certaines parties du feuillet ectodermique.

Quant au déterminisme intime du phénomène d'aplasie, il se réduirait pour HERTWIG à des phénomènes purement chimiques. Il suffit de changer la concentration du milieu dans lequel on fait développer des œufs de grenouille pour empêcher la formation de la plaque cérébrale.

b) Théorie de l'hydrocéphalie primitive.

Dans ce groupe de théories, on admet que l'anencéphalie est secondaire à une hydrocéphalie qui s'est rompue. MECKEL a observé que dans certains cas une hydrocéphalie précoce peut former une poche énorme distendant la vésicule cérébrale et qui finit par la rompre.

Actuellement, cette théorie se présente généralement sous la forme d'une méningite fœtale primitive. LÉRI et VURPAS ont publié un certain nombre de cas où l'anencéphalie a succédé à une infection aiguë ou chronique de la mère pendant la grossesse : congestion pulmonaire, infection utérine et surtout syphilis. La coexistence presque constante de l'hydramnios est un argument important en faveur de cette conception. Comme le pense RABAUD, l'anencéphalie est donc la séquelle de lésions inflammatoires qui se sont produites pendant la vie intra-utérine.

*
**

Nous avons très rapidement résumé ces théories qui sont toutes anciennes. Il y a lieu d'espérer que maintenant, étant donné les progrès réalisés dans l'embryologie causale et dans les connaissances concernant les facteurs humoraux du développement, on finira par résoudre le problème pathogénique des malformations fœtales.

IV

DIAGNOSTIC CLINIQUE

Depuis longtemps, on s'est efforcé de reconnaître dès avant la naissance l'existence de malformations fœtales. On ne possédait alors que des éléments d'appréciation cliniques. On a donc décrit un certain nombre de signes qui, lorsqu'on arrive à les mettre en évidence, militent en faveur de l'existence d'une anencéphalie.

Parmi ces signes, les uns sont indirects, les autres, par contre, montrent d'une façon directe l'absence de voûte crânienne. Presque toujours, c'est une manifestation indirecte, telles que des signes d'hydramnios qui orientent le diagnostic vers une malformation. On admet d'une façon très générale qu'en présence d'un hydramnios on doit rechercher la possibilité d'une anomalie fœtale.

Parfois, on pourra alors constater qu'il n'y a pas de crâne. Lorsque le fœtus se présente par le siège, la palpation abdominale permet de sentir à la place de la tête, une masse de volume réduit et de consistance molle (KÜCKENS, voir observation n° 4).

Lorsque la présentation est céphalique, le toucher

vaginal permettra de se rendre compte encore mieux qu'à la place du crâne, on sent des surfaces osseuses irrégulières et saillantes, alternant avec des masses molles. Bref, une impression tout à fait inaccoutumée. Exceptionnellement, on pourrait même sentir au doigt la selle turcique ou le trou occipital (KATSU).

La présentation de face, particulièrement fréquente chez les anencéphales (AHLFELD) permet la constatation de la position anormale des yeux dont les globes sont extrêmement saillants.

Dans des cas exceptionnels, le toucher vaginal permet de sentir très bien toute la base du crâne jusqu'à ses moindres détails (NAUJOKS).

Certaines manœuvres pourraient montrer indirectement l'absence de voûte crânienne. LAULAGNE, puis NEGRI ont insisté sur le fait que la pression exercée sur la masse céphalique des anencéphales détermine chez des fœtus des mouvements convulsifs qui seraient caractéristiques. On comprend en effet qu'en l'absence de l'action protectrice du crâne, la pression exercée sur ce qui reste de tissu nerveux soit capable de déterminer des phénomènes d'excitation.

Le ralentissement du pouls est encore plus net dans cet ordre d'idées. En appuyant sur la masse crânienne, on arrive à provoquer un ralentissement du pouls fœtal jusqu'à au-dessous de 100. Ce phénomène peut être répété indéfiniment à volonté.

En effet, l'on sait que toute compression du cerveau détermine une bradycardie. Cependant, selon KÜCKENS, ce phénomène n'est pas absolument carac-

téristique de l'anencéphalie et d'autre part tous les anencéphales ne le présentent pas.

Malgré l'existence de quelques éléments cliniques qui doivent orienter le diagnostic, il semble bien que celui-ci ne peut se faire actuellement que par la radiographie.

DIAGNOSTIC RADIOLOGIQUE

Puisque le phénomène essentiel dans l'anencéphalie est l'absence de la voûte crânienne, il est logique que l'on ait songé à la déceler par la radiographie.

Les premières tentatives à cet égard datent de 1917, et sont dues à CASE et CRECK. Puis, des observations ont été publiées par WEIBEL en 1920, par CAMBELL-WILLIK et par RUDOLPH et DAVIS en 1924. En 1925, DOUB, ANDERSEN et MENCES six cas d'anencéphalie diagnostiqués par la radiographie.

En France, le premier travail à ce sujet est de VIALLET et POURGET, en 1928. Puis, les observations se succèdent : VIALLET et LARIBÈRE (1929), LAFFONT, VIALLET, GAUDIN et CLAUSSE (1932).

En 1937, il y a trois cas : celui du professeur PAUCOT, de Lille (Observation n° 2), celui de BARDY (Observation n° 3) et celui de ANDERODIAS et PÉRY (observation n° 4). Enfin, en 1938, le cas des docteurs DEVRAIGNE et LAENNEC, dans le service du docteur DEVRAIGNE (observation n° 1).

L'interprétation de ces radiographies est relativement facile, mais elles doivent être techniquement parfaites. Le temps de pose doit être assez long et l'on

doit éviter d'utiliser des rayons trop durs. En effet, la coexistence à peu près constante de l'hydramnios rend parfois la radiographie très difficile. La grande quantité de liquide détermine une dispersion des rayons qui nuit à la clarté de l'image. SCHUHMACHER recommande de pratiquer la radiographie aussi précocement que possible car plus l'on attend plus l'abondance de l'hydramnios rend la radiographie difficile.

Le fait important sur ces radiographies est l'absence des os de la voûte. Au lieu de ceux-ci, on trouve dans le prolongement antérieur de la colonne vertébrale une ombre intense, irrégulière, en zig-zag, correspondant à la base du crâne. Des phénomènes secondaires sont la tendance des vertèbres cervicales à la spina bifida (CASE et NESSA; BARDY), le prognathisme (KEKRER), etc. Répétons que seule l'absence des os de la voûte du crâne est caractéristique.

Notons qu'une radiographie de face et de profil est nécessaire. Souvent, on voit mieux de profil que de face.

OBSERVATION N° 1.

(DIAGNOSTIC RADIOLOGIQUE INTRA-UTÉRIN D'UN CAS D'ANENCÉPHALIE. Inédite, due à l'obligeance de M. le Docteur DEVRAIGNE et de M. le Docteur LAENNEC).

Mme M.., Jeanne, âgée de 26 ans, primipare.

Rien d'anormal dans les antécédents héréditaires.

Dans les antécédents personnels, on note une tuberculose pulmonaire, ayant été traitée par le pneumothorax artificiel en 1932.

Réglée à 15 ans, Mme M... n'a jamais fait de fausse couche. Le procréateur, âgé de 30 ans, est bien portant.

Au cours du septième mois de la grossesse, elle fait une brusque hémorragie abondante, de sang rouge, faisant penser à une insertion basse du placenta. Quelques jours après, la gestante est examinée par M. le D^r LAENNEC et l'examen clinique permet les conclusions suivantes :

1° Présence d'un fœtus vivant.

2° Extrême difficulté de se rendre compte au palper, de l'existence de la tête fœtale qu'on ne sent ni à l'entrée du bassin ni au fond de l'utérus.

3° Le toucher vaginal ne montre pas de présentation accessible et l'on a l'impression que le cul-de-sac vaginal gauche est matelassé par une grosse masse placentaire.

4° D'autre part, la présentation que l'on sent mal dans l'aire du détroit supérieur apparaît petite et déviée latéralement.

On discute alors le diagnostic d'insertion basse du placenta et la probabilité d'une anencéphalie du fait qu'on n'arrive pas à sentir nettement la tête fœtale.

La radiographie confirme cette dernière hypothèse en montrant l'existence d'une tête sans voûte crânienne et la déviation de cette présentation refoulée par le placenta vrai-

semblablement inséré sur le côté gauche du segment inférieur.

La femme retourne chez elle et revient au moment du travail. L'accouchement a lieu à terme. Le nouveau-né faisait quelques inspirations et a succombé rapidement. C'était un anencéphale de sexe masculin, pesant 2.550 gr. Le scrotum semblait vide.



La délivrance était naturelle et complète. Le placenta pesait 450 gr. Il était inséré latéralement avec un petit côté de 2 cm.

Autopsie du fœtus : celui-ci ne semblait avoir qu'un seul hémisphère cérébral. Celui-ci était d'ailleurs constitué par

une poche scléromatique, sans matière cérébrale. Le foie et la rate étaient augmenté de volume. En dehors de ces lésions, tous les organes étaient intacts.

OBSERVATION N° 2.

(HYDRAMNIOS SUBAIGU ET MALFORMATIONS FŒTALES PSEUDENCÉPHALIEN. DIAGNOSTIC RADIOLOGIQUE. Inédite, due à l'obligeance de M. le Professeur PAUCOT, de Lille).

L'intérêt de l'observation que nous présentons réside essentiellement dans la possibilité du diagnostic radiologique avant l'expulsion du produit de conception.

Mme L... Georgette entre à la Maternité dans le Service des attendantes, le 14 décembre 1937. Dernières règles du 3 au 5 mai 1937. Elle est donc enceinte d'un peu plus de sept mois. Le début de la gestation s'est passé normalement.

Depuis deux semaines environ le ventre a augmenté rapidement de volume en même temps sont apparues des douleurs dans la station debout prolongée. Les mouvements actifs du fœtus sont pénibles. Depuis quelques jours les douleurs se manifestent même dans la position de décubitus et spontanément.

La malade n'a aucun écoulement à l'heure actuelle. Elle situe les phénomènes algiques au niveau de la région sous-ombilicale et dans la région lombaire droite.

A l'examen on trouve des signes patents de polyhydramnie; ventre volumineux (hauteur utérine 35 cm. à 7 mois) œdème sus-pubien; sensation de flot très marquée; ballottement très accentué des parties fœtales; assourdissement des bruits du cœur. Cet hydramnios est remarquablement toléré, pas de gros œdèmes, pas d'accélération ni d'irrégularités du poulx, taux d'urines normal; à peine trouve-t-on une notable polypnée, qui céda du reste à la mise au repos.

L'apparition d'un hydramnios à marche subaiguë nous fit penser à une malformation, d'autant plus que le caractère des deux pôles fœtaux, à vrai dire difficilement explorables du fait de l'excès de liquide, ne permettait pas de les différencier formellement. Pour cette raison, un examen radiolo-



gique fut pratiqué. Il devait nous confirmer l'existence d'une malformation fœtale; en l'occurrence une anencéphalie. En effet, la radiographie note l'absence de voûte crânienne, celle-ci apparaissant sur le cliché réduite à une écaille frontale. Il y avait en outre, une courbure du rachis en acéphalie traduisant l'extension du moignon céphalique.

L'accouchement à lieu le 17 décembre 1937 en présentation de la face et confirma le diagnostic radiologique.

Si le diagnostic précoce importait peu dans notre cas, le produit de conception y étant de petit volume et le bassin normal, il est des circonstances où il ne manquerait pas d'intérêt par exemple si l'on se trouvait en présence d'une angustie pelvienne susceptible d'indiquer l'hystérotomie.

L'examen radiologique peut donc fournir des renseignements susceptibles d'éviter une intervention inopportune du fait de la non viabilité du fœtus.

L'origine syphilitique de ces monstruosités ne fait plus guère de doute. Il s'agissait d'un pseudencéphalien pseudencéphale d'après la classification de Geofroy Saint-Hilaire. Nous rappelons que ces êtres anormaux sortent du cadre de la tératologie vraie puisque l'existence en est rapportée à une méningite fœtale intra-utérine. Le placenta pesait du reste 360 gr. pour un enfant de 920 gr. Il avait la coloration rosée caractéristique et il adhérait fortement à l'utérus puisque une révision utérine fut nécessaire.

OBSERVATION N° 3.

(UN CAS D'ANENCÉPHALIE, A. BARDY. BULL. ET MÉM. SOC. RADIOLOGIE MÉD. DE PARIS, 1937, t. 25, p. 665).

La radiographie du bassin de la mère montre l'existence d'un fœtus normalement constitué en ce qui concerne le corps et les membres, mais dont on n'aperçoit seulement que les maxillaires inférieur et supérieur, mais pas de voûte crânienne.

L'accouchement se passa très normalement, peut être trop rapidement, car l'accoucheur étant prévenu, voulut soustraire l'enfant à la vue de la mère et il tira probablement trop énergiquement, car les radiographies montrent une fracture de l'humérus. A noter toutefois un hydramnios de l'ordre de trois litres environ.

Les photographies nous montrent une face normalement formée. Les globes oculaires paraissent saillants par suite de l'absence du frontal. Il n'existe ni pariétaux ni occipital.

La substance cérébrale était totalement absente et remplacée par une sorte d'hématome contenu dans une enveloppe extrêmement fragile. Comme on peut le constater sur certaines radiographies, il existe une spina bifida des premières vertèbres cervicales et il paraît possible d'admettre ce cas d'anencéphalie comme étant une sorte de spina bifida crânien.

Bien entendu, ce fœtus ne présentant pas de bulbe, ni de centre respiratoire, n'a pu respirer et les champs pulmonaires n'offrent pas la transparence habituelle. L'ombre cardiaque n'est donc pas visible et l'opacité abdominale se prolonge dans la cage thoracique.

OBSERVATION N° 4.

(UN CAS D'ANENCÉPHALIE DIAGNOSTIQUÉ RADIOLOGIQUEMENT PENDANT LA GROSSESSE, ANDERODIAS et PERY. BULL. SOC. OBST. ET GYN., 1937, p. 289.)

Il pare de 21 ans sans antécédents pathologiques (un avortement de deux mois et demi en décembre 1935).

Elle vient consulter l'un de nous au Dispensaire Saint-Pierre le 15 octobre 1936 pour cette deuxième grossesse.

Ses dernières règles sont du 24 au 28 mai. La grossesse est de quatre mois et demi environ avec un utérus de 20 cm.

Les bruits du cœur ne sont pas perçus ce qui n'a rien d'extraordinaire.

Elle revient le 15 novembre. Elle ne sent pas remuer, les bruits du cœur ne sont pas perçus. La hauteur utérine est de 27 cm.

Enfin, le 14 décembre, à six mois et demi, elle revient consulter. La hauteur utérine est de 34 cm. L'utérus est constamment dur et tendu. La malade ne sent pas remuer et l'auscultation est négative.

Devant ce volumineux hydramnios, nous lui conseillons de venir à l'hôpital Boursier pour y être radiographiée. Elle vient le surlendemain étant en travail à une dilatation de 2 fr.

On a le temps de la radiographier avant son accouchement. Cette radiographie montre la présence d'un fœtus avec une colonne vertébrale, et une ébauche de base du crâne, mais pas de voûte, ce qui fait porter le diagnostic d'anencéphalie.

L'accouchement se passe sans incident en huit heures avec issue de 3 litres 800 de liquide amniotique et d'un petit anencéphale de 1 kg. 800, qui paraît mort depuis peu de temps.

La réaction de Bordet-Wassermann était négative.

OBSERVATION N° 5.

(DIAGNOSTIC INTRAUTÉRIN D'UN CAS D'ANENCÉPHALIE, H. KUCKENS. *Zentralblatt für Gynäkologie*, 1937, t. 2, p. 1343.)

II pare, âgée de 32 ans. Pas d'antécédents héréditaires pathologiques. Pas de malformations dans la famille. Elle même n'a jamais été malade.

Première grossesse en 1934. Présentation de sommet. L'enfant est actuellement vivant.

Actuellement, deuxième grossesse. Dernières règles le 10 octobre 1935. L'accouchement est attendu pour le 17 juillet 1936.

La femme est examinée six semaines avant le terme. Résultats de l'examen : circonférence abdominale, 108 cm. La paroi abdominale est extrêmement tendue. On fait le diagnostic d'hydramnios.

Au-dessus du bassin on sent une partie fœtale ronde et molle, mais pas de crâne net. Le fœtus donne l'impression d'être très petit. Le dos est en avant. Bruits du cœur dans la région ombilicale, aux environs de 120 à la minute. La palpation un peu forcée, en particulier la pression exercée sur la partie fœtale ronde et molle diminue le rythme du cœur fœtal qui se ralentit jusqu'à 90. Lorsque la pression cesse, le rythme antérieur se rétablit. Ce phénomène de caractère alarmant peut être reproduit à volonté au cours de nouveaux examens. La même manœuvre fait également cesser les mouvements du fœtus.

L'exploration vaginale permet de constater que le bassin est vide. Le toucher vaginal ne permet d'atteindre aucune partie fœtale. Il n'y a aucun signe qui permette de supposer qu'on est en présence d'une grossesse gémellaire.

Étant donné l'existence d'un hydramnios et étant donné les phénomènes constatés au cours de la palpation, on soupçonne une malformation fœtale et l'on décide de faire une radiographie.

Cette radiographie, pratiquée de face et de profil, montre d'une façon indubitable l'absence du toit de la boîte crânienne. On ne voit dans cette région que les os de la base du crâne, irrégulièrement ossifiés, et les os de la face. La radiographie de profil montre un prognathisme très accentué, ce qui détermine une déformation curieuse du massif osseux de la face. On est frappé également des proportions anormales entre la longueur du tronc et celle des membres. Toute la partie céphalique apparaît extrêmement réduite.

Comme la radiographie ne laisse aucun doute sur le diagnostic d'anencéphalie, on décide d'interrompre la grossesse. La gestante entre à la maternité.

Après dilatation légère du col, on rompt la poche des eaux. On voit s'écouler 9 litres de liquide amniotique clair. On constate à ce moment-là que le cœur fœtal se ralentit

au-dessous de 100. On pratique l'extraction du fœtus par un pied.

On assiste à la naissance d'un anencéphale de sexe féminin qui ne donne plus aucun signe de vie. La délivrance spontanée survient au bout de dix minutes. Le placenta est parfaitement normal. Peu d'hémorragies. Les suites de couches étaient normales.

CONCLUSIONS

L'anencéphalie constitue une malformation fœtale incompatible avec la vie. Son diagnostic intra-utérin peut donc présenter un gros intérêt dans certains cas.

Le diagnostic clinique de l'anencéphalie avant l'accouchement, peut être fait par la constatation de l'absence des os de la voûte du crâne à l'aide de la palpation abdominale ou du toucher vaginal, selon la présentation. Certaines manœuvres manuelles permettent de montrer que, avec des centres nerveux directement accessibles, et dépourvus de toute protection osseuse, le fœtus réagit par des convulsions.

Seule la radiographie permet de faire le diagnostic avec certitude. Elle montre l'absence de voûte crânienne, la colonne vertébrale se terminant par l'ombre des os du crâne. Dans un cas comme celui que nous avons observé dans le service du docteur DEVRAIGNE, où il y avait insertion basse du placenta avec hémorragies, la radiographie contre-indiquait nettement la césarienne.

Vu : *Le Président de la Thèse,*

A. COUVELAIRE.

Vu : *Le Doyen*

M. TIFFENEAU.

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris,

G. ROUSSY.

BIBLIOGRAPHIE

- AHLEFELD. — *Die Missbildungen des Menschen. Leipzig, 1882.*
- ANDERODIAS et PERY. — *Bull. Soc. Obst. et Gyn.*, 1937, p. 289.
- ANTON. — *Ztschft. f. Heilkunde*, 1886, t. 7, p. 220.
- BARDY. — *Bull. Mém. Soc. Radiol Méd.*, 1937, t. 25, p. 665.
- BRADLEY. — *Brit. Med. Journ.*, 1897, t. 1, p. 9.
- CASE. — *Surg. Gynec. Obst.*, 1917, t. 24, p. 72.
- DARESTE. — *Recherches sur la production artificielle de monstruosités. Paris, 1877.*
- KATSU. — *Zentralbl. f. Gynäk.*, 1934, p. 1302.
- KEHRER. — *Zeitschft. f. Geburtsh.*, 1932, t. 101, p. 304.
- KUCKENS. — *Zentralbl. f. Gynäk.*, 1937, t. 2, p. 1343.
- LAFFONT, VIALLET et LARIBERE. — *Bull. Soc. Obst.*, 1929, p. 422.
- LERI et VURPAS. — *Congrès des Aliénistes. Bruxelles, 1903.*
- NAUJOCKS. — *Zentralbl. f. Gynäk.*, 1928, p. 1818.
- PETREN. — *Virchows Arch.*, 1898, t. 151, p. 54.
- RABAUD. — *Nouvelle iconographie de la Salpêtrière. 1905, n° 4, 5 et 6.*
- ROHMER. — *Etude sur la pathogénie de l'anencéphalie. Thèse Lyon, 1923-24.*
- RUDAUX et LE LORIER. — *Ann. Gynec. Obst.*, 1911, p. 497.
- SCHUMACHER. — *Ergebn. der Strahlenforsch.*, 1933, t. 6, p. 233.
- VIALLET, GAUDIN et CLAUSSE. — *Gynec. et Obst.*, 1931, t. 23, p. 18.

